Lane Medical Library

Ueber zwei Fälle von angeborenem Defect im Septum Ventriculorum, combinirt mit hochgradiger Stenose der Lungenarterie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medicin,

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Albert Scheglmann,
prakt. Arzt in Mering.

München 1897.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

Ueber zwei Fälle von angeborenem Defect im Septum Ventriculorum, combinirt mit hochgradiger Stenose der Lungenarterie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medicin,

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Albert Scheglmann,
prakt. Arzt in Mering.

München 1897.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153307_0192

Die im allgemeinen nicht sehr seltenen Missbildungen des Herzens haben seit langem schon das rege Interesse der Pathologen sowohl, als auch der Kliniker und Aerzte in Anspruch genommen. Eine der häufigsten und praktisch wichtigsten Anomalien aber ist der angeborene Defekt im Septum ventriculorum mit seiner wichtigsten Kombination, der Verengerung der Lungenarterienbahn. Praktisch wichtig ist diese Anomalie deswegen, weil sie dem damit Behafteten gleichwohl öfters ein verhältnismässig hohes Alter erreichen lässt, so dass oft schon intra vitam diese Art von Herzfehlern erkannt wurde.

Allerdings kommen hier mehr die Erscheinungen vonseiten der Pulmonalstenose in Betracht. Die Menge der bekannt gewordenen Fälle von Septumdefekten, verbunden insbesondere mit Verengerung der Lungenarterienbahn beweisen allein schon, welch' grosses theoretisches und praktisches Interesse gerade dieser Anomalie entgegengebracht wird. Während andere Herzmissbildungen absolute Lebensunfähigkeit bedingen, bewirken diese Formen in der Regel eine mehr oder minder unvollkommene Cirkulation mit all' ihren Nachteilen für den gesamten Organismus, ohne je-

doch die Lebensfähigkeit a priori auszuschliessen.

Verfasser dieses erlaubt sich nun, im Nachstehenden der schon ansehnlichen Reihe von Beschreibungen von Missbildungen dieser Art zwei weitere Fälle anzufügen.

Beide Herzen, die den Stoff zur vorliegenden Arbeit lieferten, befinden sich in der Sammlung des k. path. Instituts in München. Das eine wurde bei einer Privatsektion für dieSammlung gewonnen, das zweite vom Verfasser genanntem Institut zugesandt.

Bevor ich den Gegenstand meiner Abhandlung genauer beschreibe, möchte ich in Kürze das erwähnen, was wichtig ist, aus dem Leben und der Krankengeschichte der Trägerin eines derartig missbildeten Herzens zu erfahren.

I. Fall. — Krankengeschichte.*)

Kräftig, normal entwickeltes Mädchen von gesunden Eltern stammend. Das Leben verlief in den ersten Jahren ohne besondere Zwischenfälle; es war nur auffallend, dass das Kind sehr schwer und erst spät gehen lernte. Im sechsten Lebensjahre jedoch änderte sich der Zustand plötzlich durch das Auftreten einer Endocarditis; starke Herzgeräusche traten auf, intensive Cyanose des Gesichts und der sichtbaren Schleimhäute gaben zuerst Veranlassung, an einen angeborenen Herzfehler zu denken. Die ausserordentliche Pflege, die dem Mädchen,

*) Die Notizen aus der Krankengeschichte verdanke ich Herrn Hofrath Dr. Hellermann, wofür ich an dieser Stelle besten Dank ausspreche.

das einer Familie der besseren Gesellschaftskreise angehörte, zu teil wurde, einerseits, dazu noch die rechtzeitigen ärztlichen Massnahmen*) andrerseits, haben sicher dazu beigetragen, dass nicht schon damals Tod durch Herzermüdung eintrat. Nach Ueberstehen dieser Endocarditis entwickelte sich das Mädchen ganz gut, allein jeder stärkeren Bewegung folgte beängstigende Dyspnoe und Cyanose; Patientin wurde meist gefahren und über Stiegen getragen. So verlief das Leben ohne besondere Zwischenfälle, bis zwei Monate vor dem Tode merkliche Herzermüdungserscheinungen auftraten. Oedeme stellten sich ein an den unteren Extremitäten; hierzu gesellte sich bald Ascites. Urin gab grosse Eiweissmengen. Am Herzen war bei Auskultation nirgends mehr ein reiner Ton zu vernehmen, überall nur Geräusche über der vergrösserten Herzfigur. Die Atmung war bei absolutester Ruhe noch erträglich. An schloss sich dann eine heftige Bronchitis und Kehlkopfkatarrh. Die hydropischen Erscheinungen gingen trotz einer ausgiebigen Digitalismedikation nur wenig zurück und der Tod erfolgte schliesslich als richtiger Herztod, ohne besondere Atemnot. Alter 21 Jahre.

Die Sektion**) ergab folgende anatomische Diagnose:

Offenes Septum Ventriculorum bei kongenitaler Stenose der Pulmonalarterienklappen.

*) Behandelnder Arzt: Herr Hofrath Dr. Hellermann in München.

**) Sections-Journal des Pathol. Instituts Nr. 20. 1897.

Recurrierende verrucöse Endokarditis der Pulmonalklappen, der Valvula tricuspidalis und den Aortenklappen; bedeutende Hypertrophie des rechten Ventrikels; Dilatation und mässige Hypertrophie des linken Ventrikels. Atelectase der hinteren unteren Lungenabschnitte; allgemeiner Hydrops; hämorrhagischer Ascites; Anasarka der unteren Extremitäten; terminale Stauungsblutungen in das Lumen des Darms; Stauungsorgane. Subacute parenchymatöse Nephritis. —

Da Verfasser das Herz in frischem Zustande nicht gesehen, so entspricht die nachfolgende Beschreibung und die angegebenen Masse den Verhältnissen, die durch die Alkoholkonservierung bedingt sind. Leider ist der ductus arteriosus Botalli nicht mehr am Präparate zu sehen.

Beschreibung.

Das vorliegende Herz ist ein richtiges cor bovinum; in allen seinen Durchmessern vergrössert, hat es das Volumen eines Kindskopfes. Umfang 32 cm. Fettauflagerung mässig; Kranzgefässe nicht geschlängelt. Linke Ventrikelhöhle beträchtlich erweitert. Die Aortenklappen zeigen überall verrucöse Auflagerungen. Oberhalb der Klappen ist die Aorta ausserordentlich ausgebaucht. Die vordere Semilunarklappe ist im Vergleich zu den beiden andern wesentlich im Wachstum zurückgeblieben. Kranzarterien entspringen gehörig. Mitralis frei von Auflagerungen; Papillarmuskeln bedeutend verdickt; Trabeculae

kräftig entwickelt. Höhe des l. Ventrikels 9,8, Ventrikeldicke 1,2, Aortenumfang 6,8, Mitralis für einen Zeigefinger durchgängig.

Im linken Vorhof sind die Wandungen etwas verdickt, ihre Oberfläche jedoch glatt und glänzend.

Der rechte Ventrikel ist nicht dilatiert, jedoch zeigt er eine stark konzentrische Hypertrophie. Dicke der Wandung 0,9. Höhe des Ventrikels 9,5. An der Tricuspidalis sieht man bedeutende verrucöse Auflagerungen; Ostium venosum durchgängig für einen Zeigefinger; Papillarmuskel und Trabeculae bedeutend verdickt.

Sowohl der Conus arteriosus als auch die Arteria pulmonalis sind hochgradig verengt, so zwar, dass das Lumen höchstens für einen mittelstarken Federkiel durchgängig ist. Die Semilunarklappen, die ganz rudimentäre Entwicklung zeigen, sind unter sich verwachsen und repräsentieren so eine einzige Klappe, mit feinen verrucösen Auflagerungen.

Der rechte Vorhof zeigt keine Besonderheiten; von Bedeutung ist nur, dass das Foramen ovale geschlossen ist; das Endocard zieht gleichmässig darüber weg.

Vom linken Ventrikel aus gesehen präsentiert sich der Defekt im Septum in der Grösse eines Zehnpfennigstücks, annähernd kreisrund; er entspringt unmittelbar unter dem Ursprung der Aorta und zwar so, dass die rechte Klappe sich beim Schlusse in das Lumen hineinsenken musste und so teil-

weise das Dach des Defektes bildete; den andern Teil des Daches bildet die hintere Klappe. Vom rechten Ventrikel aus gesehen, schliesst sich der Defekt unmittelbar an das ostium venosum mit der rechten Wand an; der linke Rand bildet eine scharfkantige Scheide gegen die Pulmonalis hin. Die ganze Oeffnung ist für einen Zeigefinger durchgängig; eingefasst von glatten scharfen Rändern. Der Defekt vereinigt also beide Ventrikel an derjenigen Stelle, die Rokitansky den hinteren Teil des vorderen Septums nennt und die vor der pars membranacea septi liegt.

Bezüglich des Ursprungs der Aorta ist von Belang die entschiedene Rechtsstellung derselben; sie ist insoferne transponiert, als sie aus beiden Ventrikeln entspringt.

Wir haben es also, um es kurz zu wiederholen, mit folgenden Missbildungen zu thun:

Zehnpfennigstückgrosser, fast kreisrunder Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums. Grosse Aorta, die aus beiden Ventrikeln entspringt; hochgradig verengte Pulmonalarterienbahn.

Dabei ist das Foramen ovale geschlossen. Bevor ich nun auf die Erklärung der in Vorstehendem beschriebenen Herzmissbildung näher bezugnehme, möchte ich eine kurze Betrachtung einschalten über die Kreislaufverhältnisse, wie sie in einem so missbildeten Organe stattgehabt haben mögen. Besehen wir

uns zunächst die Verhältnisse im rechten Ventrikel. Bei jeder Systole musste die rechte Kammer einen Teil ihres Inhaltes in die federkieldicke Pulmonalis befördern; dass dieser Vorgang nur mit Aufwand von viel Kraft ermöglicht war, ist leicht verständlich, bei der hochgradigen Stenose. Ein weiteres erschwerendes Moment für die Weiterbeförderung des Blutes im rechten Kreislauf bildeten die verkümmerten Klappen, die jedenfalls nie prompt schlossen nach der Systole. Diese beiden Umstände allein schon würden genügen für die Erklärung der Hypertrophie der rechten Kammerwände. Weniger einfach wird aber nun die Erklärung der Hypertrophie des rechten Ventrikels, wenn man bedenkt, dass ja die grössere Menge des rechten Kammerblutes ungehindert durch den Defekt in die weite Aorta abfliessen konnte; die Hypertrophie hätte demnach also keine Ursache. Bei jeder Systole musste jedenfalls in beiden Ventrikeln, da sie unter sich kommunizierten, gleicher Druck herrschen. Die Aorta war ferner Abzugsrohr für das linke und das rechte Kammerblut; sie musste also stets unter ziemlich hohem Drucke stehen. Dieser hohe Druck im Aortensystem nun musste jedenfalls den rechten Ventrikel zur Hypertrophie bringen, damit dieser der Kraft des linken das Gleichgewicht halten konnte. Nun wird man aber einwenden können, wenn das Aortensystem belastet war, dann muss doch notgedrungen in erster Linie daraus eine Hyper-

trophie des linken Ventrikels entstehen; eine solche ist in der That vorhanden, jedoch mässigen Grades. Da aber ferner durch den bedeutenden Rechtsstand der Aorta, diese zu einem grossen Teile aus dem rechten Ventrikel entspringt, so musste dieser hypertrophieren, denn der Aortendruck konnte sich ja direkt in ihn fortsetzen. Auch wird der rechte Ventrikel aus seinem zugehörigen Vorhof bei jeder Diastole eine ungleich grössere Menge Blutes aus dem Körperkreislauf zugeführt bekommen haben als der linke, dessen Vorhof ihm jedenfalls nur geringe Quantitäten aus den Lungenkreislauf zuführte.

Wie ist es nun denkbar, dass bei einer so hochgradig verengten Pulmonalis das Leben so lange erhalten bleiben kann, nachdem doch die Sauerstoffaufnahme in das Blut nur sehr ungenügend vor sich gehen konnte. Bei Stenose der Pulmonalis gibt es nun verschiedene Wege, einen gehörigen Ausgleich zu stande zu bringen. In erster Linie kann das Blut selbst sich derart gestalten, dass eine genügende Kompensation hergestellt ist; Goldschmidt hat in seiner Arbeit „über einen Fall von angeborener Pulmonalstenose", München 1892 dargethan, dass das Blut selbst die Fähigkeit besitzt, eine Kompensation herzustellen. „Das spezifische Gewicht des Blutes war erhöht; die Menge der roten Blutkörperchen vermehrt, desgleichen der Hämoglobingehalt."

Eine andere compensatorische Einrichtung ist gegeben durch das Offenbleiben des Ductus

arteriosus Botalli; ferner ist zu denken an erweiterte oder überzählige Arteriae bronchiales, oesophageae, pericardiacae, coronariae, und andere anomale accessorische Gefässe.

Nun erübrigt noch, eine Erklärung zu finden für die Dilatation des linken Ventrikels und für die Aortenausbuchtung oberhalb der Klappen.

Die Dilatation ist erklärlich, wenn man folgende Umstände berücksichtigt. Die durch ihre endocarditischen Auflagerungen in ihrer Funktion sicher beeinträchtigten Semilunarklappen werden wohl nie einen prompten Schluss nach jeder Systole gegeben haben, sodass stets eine Menge Blutes durch den Spalt aus der Aorta in den Ventrikel zurück fliessen musste, ein Zustand, der zur Dilatation führen muss. Auch die bestehende Nephritis ist zur Erklärung der Dilatation heranzuziehen, da durch sie erhebliche Widerstände im grossen Kreislauf geschaffen wurden, die ihrerseits eine Blutrückstauung veranlassten.

Die Aortenausbuchtung glaubt Verfasser zurückführen zu dürfen auf die ungleiche Teilung des Truncus arteriosus communis zu Gunsten des Aortenkalibers.

Gehen wir nun über zur Besprechung der Aetiologie der Septumdefekte kombiniert mit Pulmonalstenose.

Dass man seit langem bemüht war, diese relativ häufig vorkommende Anomalie zu erklären, beweist die einschlägige Litteratur, die bereits eine ganz ansehnliche ist und eine Reihe

von hervorragenden Arbeiten aufweist. Ganz abgesehen davon, auf die Theorien über diese Missbildung, wie sie von älteren Autoren aufgestellt wurden, näher einzugehen, will ich in Folgendem nur der besseren Uebersicht wegen in gedrängtester Kürze auf die Haupttheorien Bezug nehmen. Eine historisch-kritische Uebersicht der Theorien über die Genese der Defekte der Kammerscheidewand findet sich in der ausgezeichneten Arbeit von Assmus, Leipzig 1877, pag. 15 und folgende.

Die häufigen Beobachtungen von Kammerscheidewanddefekten, verbunden mit Lungenarterienverengerung veranlassten die Aufstellung einer Lehre, die die Abhängigkeit der einen Missbildung von der andern als naturnotwendig hinstellte. War nun der Defekt das primäre oder die Verengerung der Pulmonalis? Nach der heute noch vielfach vertretenen Ansicht, dass alles regelwidrig gebildete ein Produkt von Krankheiten sei, schritt man auch zur Erklärung der Pulmonalverengerung, indem man sie als den Folgezustand abgelaufener entzündlicher Prozesse erklärte, die das Herz in frühem Stadium der Embryonalentwicklung befallen und sich mit an Gesetzmässigkeit grenzender Häufigkeit auf das rechte Herz lokalisieren würden. Allerdings hielt man anfänglich dann auch noch die Septumdefekte für Residuen von fötalen Entzündungsprozessen. Diese letztere Annahme liess man jedoch bald fallen, nachdem eine genügende Erklärung der Pulmonalstenose gefunden war und der Ge-

danke sehr nahe lag, den Septumdefekt als die notwendige Folge der Stenose aufzufassen.

Es entwickelte sich so die sogenannte „Stauungstheorie", die lange Zeit die dominierende war. „Der durch ein Hindernis (Pulmonalstenose) abgelenkte Blutstrom hindere die in der Entwicklung begriffenen Scheidewandteile am vollständigen Verwachsen, so dass daraus eine Lücke im Septum resultieren musste."

Bald jedoch wurden Stimmen laut gegen diese Theorie, indem nachgewiesen wurde, dass in vielen Fällen alle Anzeichen einer früher abgelaufenen Entzündung mangelten; diese Einwände wurden aber wieder entkräftet dadurch, dass man einfach sagte, die entzündlichen Prozesse hätten so frühzeitig das embryonale Herz betroffen, dass keine sichtbaren Residuen mehr zurückgeblieben seien. In einige Verlegenheit brachte v. Dusch die Vertreter der Stauungstheorie dadurch, dass er 1859 auf einige Fälle hinwies, die trotz weiter Lungenarterienbahn einen Defekt im Septum aufwiesen. v. Dusch verlegte die Ursachen der Pulmonalstenose in das extrauterine Leben; die der Defekte hielt er für angeboren, gab aber auch einen Durchbruch des Septums während des Lebens zu. Einen gewaltigen Schritt vorwärts that C. Heine 1861 mit der Erklärung, dass die Septumdefekte in innigem Zusammenhange stünden mit einer veränderten Stellung der grossen Arterienstämme; besonders wies er noch auf eine fehlerhafte Richtung der Scheide-

wand nach links hin. Er nahm nun den Defekt als das Primäre an und erklärte die Stenose der Pulmonalis dadurch, dass der Blutstrom aus dem rechten Ventrikel schon frühzeitig in die Aorta abgelenkt werde und so die Pulmonalis wegen Mangel an Strömung sich verenge, ja sogar ganz veröde.

Kussmaul suchte 1865 in seiner kritischen Abhandlung die Stauungs- und die embryologische Theorie mit einander zu versöhnen, indem er hervorhob, dass weder nach der einen, noch nach der anderen alle angeborenen Herzfehler erklärt werden können.

Erst als im Jahre 1875 Rokitansky in Wien mit seiner epochemachenden, wie von Buhl sagt „klassischen Arbeit" „Die Defekte der Scheidewände des Herzens" hervortrat, kam aufklärendes Licht in das noch ziemlich dunkle Gebiet der Genese der Septumdefekte. Eine minutiös genaue Untersuchung einer grossen Anzahl von Präparaten, verbunden mit einem emsigen Studium der normalen Septa, sowohl in rein anatomischer, als auch embryologischer Beziehung liessen Rokitansky zu dem Schlusse kommen, dass keine der bisherigen Theorien befriedigen konnte. Rokitansky wies vor allem nach, dass die Lokalisation der Defekte genauer zu berücksichtigen sei, indem vorher die meisten beschriebenen Fälle von Septumdefekten in die Pars membranacea Septi irrtümlich verlegt wurden, ja, dass der Defekt diese Stelle am seltensten betrifft. Auch schuf R. eine Präcision und Prägnanz der Sprache, die

es ermöglicht, leichter verständlich zu werden in der Beschreibung des einzelnen Falles. Die Grundzüge der R.'schen Erklärung der Septumdefekte sind kurz folgende: Eine regelwidrige Teilung im truncus arteriosus communis ist der Grund des Rechtsstandes der Aorta, welch' letzterer in der Mehrzahl der Fälle von Defekt im vorderen Septum nachgewiesen wurde. Diese Rechtsstellung bewirkt nun, dass dieses Gefäss zu einem grösseren oder geringeren Teil aus dem rechten Ventrikel entspringt. Bei Normalstellung der Gefässe ist der Defekt selten und klein. Die abnorme Rechtsstellung der Aorta nun bestimmt auch das Wachstum der Kammerscheide, so zwar, dass diese ihre normale Anheftungsstelle nicht mehr erreicht, so dass es nicht zum Schluss des Septums kommt an derjenigen Stelle, die vor der Pars membranacea liegt.

Die Pulmonalisverengerung ist bei abnormer Teilung des truncus arteriosus communis das regelmässige, da der Teilungsvorgang stets zu Gunsten des Aortenkalibers ausfällt. Die Conusstenose erklärt R. als Charakteristicum der Defekte des hinteren Teiles des vorderen Septums und begründet sie mit der Ablenkung des Blutstromes. Die abnorm verengte Lungenarterienbahn ist ferner häufig der Sitz von Entzündungen des Endocards des Herzfleisches, der Klappen oft auch von Thrombose.

Auf die Frage, was die Ursache einer anomalen Teilung des primitiven Truncus sei, ant-

wortet R.: „Eine anomale Teilung des Truncus steht im Zusammenhang mit der mangelhaften Entwicklung desjenigen Aortenbogens, aus dem der Ductos Botalli entsteht. Als Beweis hiefür führt R. an, dass der Ductos Botalli neben der Stenose und Atresie der Lungenarterie sehr dünn und schlaffhäutig ist und bei hochgradiger Stenose und Atresie völlig fehlt. Auch die Aorta descendens, die Fortsetzung des Ductus Botalli, ist in manchen Fällen enge. —

In dem oben von mir beschriebenen Falle handelt es sich nun, um es kurz zu wiederholen um folgende Kombination von Missbildungen. „Defekt im hinteren Teile des vorderen Septums bei anomaler Stellung der arteriellen Ge-Gefässe und hochgradiger Stenose der Lungenarterienbahn. (Conus, sowie Arterie).

Die Aorta zeigt in unserem Falle eine entschiedene Rechtsstellung und bezüglich der Anlage eine gewaltige Erweiterung besonders oberhalb der Klappen. Diese Rechtsstellung der Aorta hat nun bewirkt, dass die Aorta mit einem Dritteile ihres Lumens aus dem rechten Ventrikel entspringt und zwar so, dass die Aorta auf dem Defekt reitet. Das Septum ventrikuli konnte der Excursion der Aorta nicht mehr folgen, so dass es seine normale Insertionsstelle nicht mehr erreicht, indem das Wachstum des Septums nicht ausreicht, den weitabliegenden rechtsseitigen Umfang der Aorta zu erreichen. So ist also der Defekt zu erklären, d. h. die Persistenz der im Embryo das

Ostium aorticum des linken Ventrikels abgebenden Lücke im Septum.

Wie erklärt sich nun in unserem Falle die Pulmonalstenose? Entschieden am richtigsten ist auch hier die Erklärung in R.'schem Sinne.

Wir dürfen sicher mit Recht aus der weiten Anlage der Aorta schliessen, dass ursprünglich ein abnormer Teilungsvorgang in dem Truncus arteriosus communis statthatte, und so die Anlage der Pulmonalis eine verhältnismässig kleine war. Diese a priori klein angelegte Pulmonalis ist nun des weiteren öfters der Sitz von Entzündungsprozessen gewesen. Der anatomische Befund weist nun auch, wie wir oben gesehen haben, die Residuen abgelaufener Endocarditis auf. Es frägt sich nun, haben diese entzündlichen Prozesse das Herz im intra- oder extrauterinen Leben betroffen? Aus der Lebensgeschichte der Patientin wissen wir, dass das Kind kräftig und normal entwickelt zur Welt kam; eine Angabe, die uns annehmen lässt, dass damals die Weite des Pulmonalgefässes hingereicht hat, eine genügende Arterialisation des Blutes herbeizuführen, denn von den Folgezuständen einer hochgradigen Pulmonalstenose, von einer Blausucht, war damals noch keine Rede. Die rudimentäre Entwicklung der Pulmonalklappen sowohl als auch ihre Verwachsungen untereinander glaubt Verfasser mit Recht als in der embryonalen Entwicklungsperiode entstanden ansehen zu dürfen; denn wenn die im sechsten Lebensjahre auftretende Endocarditis zu so ausgiebigen De-

struktionen eines Gefässes geführt hätte, so müsste dieselbe jedenfalls bei ihrem Auftreten und ihrer ersten Entwicklung derartig plötzlich erschwerte Circulationsverhältnisse geschaffen haben, die das Leben sicher beendet hätten; auch würde sich eine einigermassen genügende Kollateralbahn nicht so rasch gebildet haben. Ob nun während des Embryonallebens entzündliche Prozesse die rudimentäre Entwicklung der Pulmonalklappen bedingten, oder ob etwa ein Mangel an bildender Kraft vorlag, ist nicht leicht zu entscheiden. Bei ersterer Annahme ist nur etwas schwer verständlich, wie entzündliche Prozesse in einem einige Millimeter grossen Organe, sich nur auf die Pulmonalis erstrecken sollen, ohne zugleich auch alle anderen Klappen zu befallen. Am einfachsten wird es wohl sein, man nimmt an, dass sich in einem von vornherein verkümmerten Organ (Lungenarterie) auch die Klappen kümmerlich entwickeln mussten durch Mangel an bildender Kraft überhaupt.

Die zarteren endocarditischen Auflagerungen auf den Pulmonalisklappen halte ich jedoch für Residuen einer später abgelaufenen Entzündung, die keine so tiefgreifenden Veränderungen verursachte. Die im 6. Jahre überstandene Endocarditis liess zum erstenmal die Pulmonalstenose erkennen, indem intensive Cyanose auftrat.

Wenn wir die von Rokitansky beschriebenen 6 Fälle durchsehen, die einen Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums

mit Pulmonalstenose kombiniert aufweisen, so finden wir, dass der auf Seite 18 beschriebene mit dem unseren ziemlich übereinstimmt. Die Defektmaasse entsprechen fast den Unsrigen; auch das foramen ovale findet sich dort geschlossen. Nur hat sich dort die Stenose bis zur vollständigen Atresie der Pulmonalis weiter entwickelt. Die Trägerin der dort beschriebenen Missbildung erreichte trotzdem das seltene Alter von 25 Jahren; erst eine Erkrankung an Typhus machte dem Leben ein Ende.

In Folgendem will Verfasser nun einiges anführen über die Häufigkeit der in Rede stehenden Anomalie.

Assmus stellt in seiner, oben bereits erwähnten Arbeit 47 Fälle der in- und ausländischen Litteratur zusammen, gewiss eine stattliche Anzahl, wenn man bedenkt, dass nur die Fälle aufgezählt sind, bei denen es sich um Defekte im hinteren Teil des vorderen Septums, kombiniert mit Pulmonalstenose handelt.

Rokitansky selbst beschreibt 6 Fälle dieser Art, im Alter von 9 Tagen, 6 Monaten, 8, 20, 21 und 25 Jahren.

Assmus beschreibt einen Fall, der mit dem Unsrigen die grösste Aehnlichkeit aufweist. Alter 15 Jahre.

v. Buhl (Zeitschrift für Biologie XVI. 1880) beschreibt in seinem „Beitrag zur pathologischen Anatomie der Herzkrankheiten“ 6 Fälle von kongenitalen Septumdefekten, die nach der Lokalisation und der Lungenarterienverengerung mit dem von uns beschriebenen

Falle harmonieren. Bezugnehmend auf das Alter, starben 2 davon bald nach der Geburt, während 4 ein relativ hohes Alter erreichten von 7—25 Jahren. Hiebei sei erwähnt, dass sich v. Buhl, gleichwie Assmus vollständig an die Rokitanskysche Theorie der Genese der Septumdefekte anschliesst.

Dr. M. Holl „Beitrag zu den Defekten des Septums ventriculorum cordis" medizinische Jahrbücher v. S. Stricker Wien 1880. Der dort beschriebene Fall hat einige Aehnlichkeit mit dem Unsrigen ; es handelt sich dort um das Herz eines Kindes im Alter von 14 Tagen. Auch Holl findet durch seinen Fall die Angaben Rokitanskys vollauf bestätigt.

Dr. Ludolf Krehl beschreibt im Deutschen Archiv für klinische Medicin, Leipzig 89 einen Fall von Septumdefekt, der die pars membranacea betrifft und mit Pulmonalstenose verbunden ist; eine abnorme Stellung der grossen Gefässe fehlt. Krehl erklärt den Defekt nach der von His gegebenen Darstellung der Herzentwicklung. Das Alter beträgt dort 23 Jahre.

Kaulisch beschreibt in der Prager med. Wochenschrift vom 24. Dezember 1884 einen weiteren Fall von Stenose des conus arteriosus dexter mit zurückgebliebener Entwicklung der Arteria pulmonalis. Hypertrophie der rechten Kammer; ferner Defektus septi ventriculorum; foramen ovale apertum; intacte Beschaffenheit aller Klappenapparate. Leider ist dort der Sitz des Defektes nicht genau beschrieben, indem

genannter Autor nur von einem an der „gewöhnlichen Stelle“ etablierten Septumdefekt spricht. Ob nun diese „gewöhnliche Stelle“ in Rokitanskyschem Sinne (hinterer Anteil des vorderen Septums) zu verstehen ist, oder ob er die pars membranacea betrifft ist nicht zu ersehen. Er scheint jedoch ein Anhänger der Stauungstheorie zu sein, denn er schreibt: „Es dürfte kaum zu bezweifeln sein, dass die offenbar im Fötalleben abgelaufene Endo- und Myocarditis, welche zur Conusstenose führte, auch zu dem Septumdefekte in einem ursächlichen Verhältnisse stehe.“

Josef Bayer schildert in seiner Dissertationsschrift einen Fall von Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums mit scheinbar weiter Lungenarterienbahn und einer kompensatorischen Hypertrophie der Lungenarterienäste. Giessen 1895. Bayer lehnt sich im grossen Ganzen an die Rokitanskyschen Erklärungen an.

Carl v. Rad beschreibt in seiner Dissertation Tübingen 95 einen Fall von angeb. Pulmonalstenose mit einem Defekt in der Ventrikelscheidenwand. Die Patientin erreichte ein Alter von 24 Jahren. Der Defekt in der Grösse eines Zweimarkstückes wird an dem hinteren oberen Teil der vorderen Septum angegeben. Die Pulmonalis ist für einen Bleistift durchgängig (von welcher Dicke ist nicht angegeben). v. Rad sieht in der Verengerung der Pulmonalis das Primäre und erklärt den Defekt als Stauungsprodukt, da die grossen Ge-

fässe in gehöriger Anordnung sich fanden, also keine Transposition vorhanden war.

Wenn nun, wie wir gesehen haben, sich die meisten Fälle von Septumdefekten mit Pulmonalstenose nach dem von Rokitansky angegebenen Schema vollkommen erklären lassen, und auch der von mir beschriebene Fall seine Erklärung damit findet, so hat es auch nicht an Stimmen gefehlt, die gegen die von Rokitansky vertretene Ansicht laut wurden, indem sie erklärten, es könne nicht jeder Fall von Septumdefekt nach R.'schen Regeln erklärt werden. Dazu hat namentlich der Umstand beigetragen, dass Fälle bekannt wurden, bei denen neben einem Defekt an der typischen Septumstelle, gleichwohl normale Stellung und Weite der Gefässstämme bestand. Besonders interessant ist nach dieser Richtung hin die Arbeit von I. V. Wichmann „Anatomiske Studier over medfödte Hjertefeil Kjöbenhavn 1883." Die Hauptaufgabe dieser anatomischen Studien ist es, den Zusammenhang zwischen Verengerung der Lungenarterie und mangelhafter Entwicklung des Septum ventriculorum zu beleuchten. Das Material, das W. in den Kopenhagener Sammlungen fand, war sehr reich an Exemplaren, die sich zu seinen Zwecken eigneten. W. hat 25 Herzen mit Missbildungen untersucht, wobei die Anomalien der Arterien und Venen, bei denen das Herz selbst keine wesentlichen Abnormitäten zeigte, nicht mitgerechnet sind. Von Pulmonalstenosen mit Defekt im hinteren Teil des vorderen Septums bei ab-

normer Lage der grossen Arterien hat W. 6 Fälle selbst untersucht. Im Wesentlichen stimmt W. mit Rokitansky überein in bezug auf die anatomischen Verhältnisse bei angeborener Stenose der Lungenarterie; er würdigt vollkommen die Bedeutung der Angaben R.'s in bezug auf die abnorme Lage der Aorta, seine Präcisierung der Lage des Defekts und seine Schilderung der abnormen Conusbildung. In einzelnen Punkten aber hat W. durch die Untersuchung einer Reihe von Präparaten, die an Zahl denen Rokitanskys ziemlich nahe kommen, Abweichungen von dem von R. aufgestellten Typus gefunden. W. hält sich für berechtigt, auszusprechen, dass Pulmonalstenosen mit Defekt im hinteren Teil des vorderen Septum und abnorme Lage der Aorta nicht in dem Grade eine anatomische Einheit bilden, wie es aus Rokitanskys Beschreibung hervorzugehen scheint. W. legt am meisten Gewicht auf die abnorme Richtung des septum ventriculorum.

Die Hauptfrage in bezug auf die Beurteilung der Rokitansky'schen Theorie ist aber die, ob es Fälle von Pulmonalstenose mit Defekt im hinteren Teile des vorderen Septums gibt, in denen die Lage des Ostium Aortae normal ist. Einen solchen Fall hat Orth (Virchow's Arch. B. 82 p. 537. 1880) beschrieben und in einem Falle Wichmann's war auch die Lage der Aorta in jeder Beziehung vollkommen normal, während der Defekt an der typischen Stelle im hinteren Teil des vorde-

ren Septums sich befand und die Conusstenose auf das genaueste mit der von Rokitansky gegebenen Schilderung übereinstimmte. R.'s Theorie über den Ursprung und die Entwicklung dieser Missbildung kann deshalb keine so allgemeine Gültigkeit haben, wie R. ihr beilegt. R.'s Theorie stützt sich eben nur auf die Form, in der sich bei Pulmonalstenose und Defekt abnorme Lage der Aorta findet, da R. diese von W. angegebene Form nicht kannte. Den Zusammenhang zwischen Verengung der Art. Pulmonalis, abnormen Lage der Aorta und Defekt hält W. nicht für erwiesen. Was den Zusammenhang zwischen dem Defekt und der abnormen Lage der Aorta betrifft, so spricht gegen denselben das Vorkommen von Fällen, in denen der Ursprung der Aorta abnorm nach rechts verlegt ist, während sich im hinteren Teile des vorderen Septum kein Defekt findet, sowie von Fällen, in denen ein solcher Defekt bei vollkommen normaler Lage und Weite der beiden Arterienstämme besteht. Von normaler Weite beider Arterienstämme bei Defekt führt W. 2 Fälle an und einen, in dem dabei Stenose der Aorta bestand. Die Entstehungsweise dieser Missbildung sucht W. in einer abnormen Entwicklung des Herzens als Ganzes, in einer abnormen Krümmung des primitiven Herzrohrs. Während W. in der Form von Pulmonalstenose, in der ausser dem Defekt im Septum noch abnorme Lage des Aortenursprunges vorhanden ist, eine tiefergehende Bildungsanomalie erkennt, sieht er in der andern Form, in welcher

der Ursprung der Aorta die normale Lage hat, eine weniger eingreifende Abnormität.

Wenn wir nun auch gesehen haben, dass sich nicht alle Fälle von Septumdefekten mit Pulmonalstenose nach dem Rokitansky-schen Schema erklären lassen, so darf man trotzdem daraus nicht den Schluss ziehen, die R.'sche Theorie sei unrichtig, auf einer falschen Basis beruhend; dazu ist man doch nicht berechtigt wegen einiger ganz vereinzelnt dastehender Fälle, angesichts der grossen Anzahl solcher, die sich vollständig mit den R.'schen Erklärungen decken. Jedenfalls ist die Arbeit R. bisher noch von keinem Autor erreicht, geschweige übertroffen worden, was Genauigkeit der Untersuchung der einzelnen Fälle als auch die scharfsinnigen Schlussfolgerungen anlangt. Die Erklärung, die Wichmann über seine beiden abnormen Fälle abgibt, ist sicher eine sehr vage, unbestimmte, da erst „die abnorme Entwicklung des Herzens als Ganzes" wieder einer Erklärung bedarf. Von wichtigster Bedeutung wird es sein, dass in Zukunft jeder Septumdefekt, der eine Abweichung von den bisherigen zeigt, genau beschrieben wird. Erst wenn mehrere Fälle bekannt geworden sind, die einen Defekt im hinteren Teile des vorderen Septums bei normaler Weite und Stellung der Gefässstämme aufweisen, wird es vielleicht möglich sein, auch für diese selteneren Fälle eine strikte Erklärung zu finden.

So möchte ich hier eine Publication aus

neuerer Zeit anführen, welche zwei derartige Missbildungen beschreibt.

„Ueber zwei Fälle von angeborenem Defekt der Herzscheidewand. Inauguraldissertation von Ph. Margraf, München 1882."

Der erste dort beschriebene Fall betrifft ein Kind im Alter von 5 Jahren 8 Monaten und lautet die anatomische Diagnose: Angeborener Defekt der oberen hinteren Partie des vorderen Septums, Verengerung des Ursprungsstückes der Aorta. Der Defekt hat einen Durchmesser von 5 Millimeter. Der Ursprung der grossen Gefässe wird als normal bezeichnet. Der Defekt im Septum combiniert mit Verengerung der Aorta in ihrem Anfangsstück wird von Margraf in Orth'schem Sinne als ein selbständiger primärer Bildungsfehler aufgefasst, dessen tiefere Ursache allerdings noch unbekannt sei. Interessant ist nur noch die Angabe, dass das Lumen der Aorta*) oberhalb der Klappen sich um beinahe das Doppelte erweitere; wir haben also dann eine Aorta von dem Durchmesser von 2 cm einer Lungenarterie gegenüber von 1,1 cm Durchmesser. Diese plötzliche Erweiterung der Aorta oberhalb der Klappen findet leider keine Erklärung seitens des genannten Autors. Dem Verfasser dieser Arbeit will es jedoch scheinen, als habe es sich bei dem oben besprochenen Herzen doch um eine Anomalienkombination in Rokitansky-schem Sinne gehandelt, nämlich um eine ur-

*) Als Masse werden für Aorta angegeben 1 cm, für die Lungenarterie 1,1 cm im Durchmesser.

sprünglich abnorm weite Anlage der Aorta.

Beim zweiten Fall der erwähnten Dissertation handelt es sich um vollständiges Fehlen des hinteren Septum Ventriculorum bei nahezu gleicher Grösse der Aorta und Pulmonalarterie bei einem 3 Monate alten Kinde. Dieser Defekt wäre also nicht im Sinne Rokitanskys zu erklären, da die beiden aus dem Herzen entspringenden Schlagadern gleiches Kaliber besitzen. Von einer leichten Abweichung der Aorta nach rechts wird allerdings auch hier gesprochen.

Anhangsweise sei hier noch ein weiterer Fall von Defekt im Septum Ventriculorum, kombiniert mit Stenose der Pulmonalarterie, angeführt, der für den Verfasser vorliegender Arbeit deshalb um so grössere Bedeutung erlangte, weil er ihn in eigner Praxis erlebte.

Krankengeschichte:

E., Therese, geboren am 6. IV. 1900. Eltern und Geschwister gesund. Geburtsverlauf normal in 2 Schädellage. Da ich zur Placentarlösung gerufen wurde, war es mir vergönnt, das Kind 2 Stunden nach der Geburt zu sehen. Die Atmung war ruhig und ausgiebig, keine Dyspnoe; Hautfarbe rot, nirgends, auch im Gesichte war cyanotische Verfärbung bemerkbar. Stimme die eines gesunden Kindes. Nach mehreren Wochen wurde ich zu dem Kinde gerufen; die Mutter machte folgende Angaben. Nach jeder Nahrungsaufnahme sei das Kind auffallend unruhig, bekäme ganz blaues Ge-

sicht, und ebensolche Händchen und Beine. Auch bekäme es bei Nacht immer einige Hustenanfälle, die dann immer mit den gleichen Erscheinungen der Cyanose ausliefen. Die Untersuchung ergab: Kräftig entwickeltes Mädchen mit gedunsenem Gesichte, tiefblauer Verfärbung der Lippen, leichtere Cyanose des Gesichtes, der Hände. Die Beine waren cyanotisch und fühlten sich kalt an. Die Untersuchung des Herzens ergab ein continuierliches Geräusch, das wegen der enormen Frequenzsteigerung der Herzkontraktionen nicht genau gedeutet werden konnte. — Magengegend aufgetrieben. Ueber den hinteren unteren Lungenpartien verschiedene Rasselgeräusche. Diagnose: Angeborene Herzfehler, wahrscheinlich Pulmonalstenose und Defekt im Septum; mangelhafte Verdauung mit Gasentwicklung im Magen, (Stauung?) Bronchitis in den unteren Lungenabschnitten. Die Therapie beschränkte sich auf Aenderung der Nahrung ausgehend von der Aussicht, eine kompendiöse, aber kräftige und zugleich leicht verdauliche Kost werde das Herz und den Kreislauf entlasten. (Eiweisswasser mit kleinen Mengen Sanatogen.) Trotz dieser und noch verschiedener weiterer therapeutischen Massnahmen verschlimmerte sich der Zustand täglich und trat am 15. Mai der Tod ein unter den Erscheinungen hochgradiger Dyspnoe, veranlasst durch Lungenödem. Die am 16. V. vorgenommene Sektion ergab folgenden Befund: Lungen im Zustande ödematöser Schwellung. Nach Er-

öffnung des Pericards, das nichts Pathologisches aufweist, repräsentiert sich ein in toto vergrössertes Herz. Muskulatur kräftig entwickelt, hypertrophisch. Unter der rechten Aortenklappe besteht ein Defekt im Septum Ventriculorum. Die Aorta entspringt aus beiden Ventrikeln und ist bedeutend erweitert und rechts stehend, die Pulmonalis hypoplasiert. Die übrigen Verhältnisse des Herzens gehörig, namentlich keine endocarditischen Auflagerungen. Das Foramen ovale offen. Die Entstehungsursache auch dieser Kombination von Missbildungen des Herzens lassen sich in Rokitansky'schem Sinne erklären.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. Bollinger für die Ueberlassung des ersten Falles, Herrn Dr. Dürck, Assistent am kgl. path. Institute für die gütige Unterstützung auch an dieser Stelle meinen ergebensten Dank abzustatten.

Literaturangabe.

Rosenbach, Krankheiten des Herzens.

v. Ziemssen, Pathol. u. Ther. Band VI.

Rokitansky, Scheidewände des Herzens. Wien 1875.

His, Beiträge z. Anatomie des menschlichen Herzens.

Schmidts Jahrbücher, Band 225/II. 208/II.

Goldschmidt, 1 Fall von angebor. Pulmonalstenose. Inaug.-Diss. München 1892.

Assmus, 1 Fall von Defekt der Herzscheidewand verbunden mit Stenose der Pulmonalis. Inaug.-Diss. Leipzig 1877.

Kussmaul, Freiburg 1865. Ueber angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn.

Orth, 2 Fälle von Defekt im Septum Ventricul. mit Verengerung der Lungenarterienbahn. Virchow's Archiv. Band 82.

Ph. Margraf, Ueber 2 Fälle von angeb. Defekt der Herzscheidewand. Inaug.-Diss. München 1882.

v. Rad. Ueber einen Fall von angeborener Pulmonalstenose mit einem Defekt in der Ventrikelscheidewand. Inaug.-Diss. Tübingen 1895.

Bayer Josef, 1 Fall von Defekt im Sept. Ventriculor. mit scheinbar weiter Lungenarterienbahn. Giessen 1895. Inaug.-Diss.

Prager mediz. Wochenschrift vom 24. XII. 1884. Kaulisch, 1 Fall von Defekt der Scheidewand der Ventrikel und Verengung von Lungenarterie.